

# 原发性肾上腺上皮样血管肉瘤伴肝肺转移1例

周姝祺, 史长征\*

暨南大学附属第一医院放射科, 广东 广州

收稿日期: 2026年3月8日; 录用日期: 2026年4月2日; 发布日期: 2026年4月9日

## 摘要

原发性肾上腺上皮样血管肉瘤是一类极为罕见、具有高度侵袭性的血管内皮源性恶性肿瘤, 国内外文献报道病例数极少, 且易发生远处转移。该肿瘤多表现为肾上腺无功能性占位, 临床症状缺乏特异性, 影像学亦无典型特征, 极易与其他肾上腺恶性肿瘤或转移性病灶相混淆, 给术前诊断带来极大挑战。本文报道1例44岁男性原发性肾上腺上皮样血管肉瘤伴肝肺转移病例, 该患者因发现左侧肾上腺肿物入院, 仅伴咳嗽、咳痰症状, 体格及实验室检查无特殊, 腹部MR及胸部CT提示肾上腺巨大占位并出血、坏死, 肝肺多发异常结节, 术后经病理组织学及免疫组化检测确诊, 肿瘤组织CD31、ERG、Fli-1呈阳性表达, AE1/AE3呈部分阳性表达。此类罕见肿瘤的临床报道, 对提升临床医师对其的认知、提高术前诊断准确率及制定个体化诊疗策略具有重要的参考价值。

## 关键词

肾上腺, 上皮样血管肉瘤, 罕见肿瘤

# Primary Epithelioid Angiosarcoma of the Adrenal Gland with Liver and Lung Metastases: A Case Report

Shuqi Zhou, Changzheng Shi\*

Department of Radiology, The First Affiliated Hospital of Jinan University, Guangzhou Guangdong

Received: March 8, 2026; accepted: April 2, 2026; published: April 9, 2026

## Abstract

**Primary epithelioid angiosarcoma of the adrenal gland is an extremely rare, highly aggressive malignant tumor of vascular endothelial origin, with only a handful of cases reported in the domestic**

\*通讯作者。

and international literature and a high tendency for distant metastasis. This tumor mostly presents as a non-functional adrenal space-occupying lesion with non-specific clinical manifestations and no typical imaging features, which is easily confused with other malignant adrenal tumors or metastatic lesions, posing a great challenge to preoperative diagnosis. Herein, we report a case of primary epithelioid angiosarcoma of the left adrenal gland with liver and lung metastases in a 44-year-old male patient. The patient was admitted to hospital due to the detection of a left adrenal mass, presenting only with cough and expectoration, and no abnormalities were found in physical and laboratory examinations. Abdominal magnetic resonance imaging (MRI) and chest computed tomography (CT) revealed a large adrenal mass complicated with hemorrhage and necrosis, as well as multiple abnormal nodules in the liver and lungs. The diagnosis was confirmed by postoperative pathological histology and immunohistochemical examination, which showed positive expression of CD31, ERG and Fli-1, and focal positive expression of AE1/AE3 in the tumor tissue. Clinical reports of such rare tumors are of great reference value for improving clinicians' understanding of the disease, raising the accuracy of preoperative diagnosis and formulating individualized diagnosis and treatment strategies.

## Keywords

Adrenal Gland, Epithelioid Angiosarcoma, Rare Tumor

Copyright © 2026 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

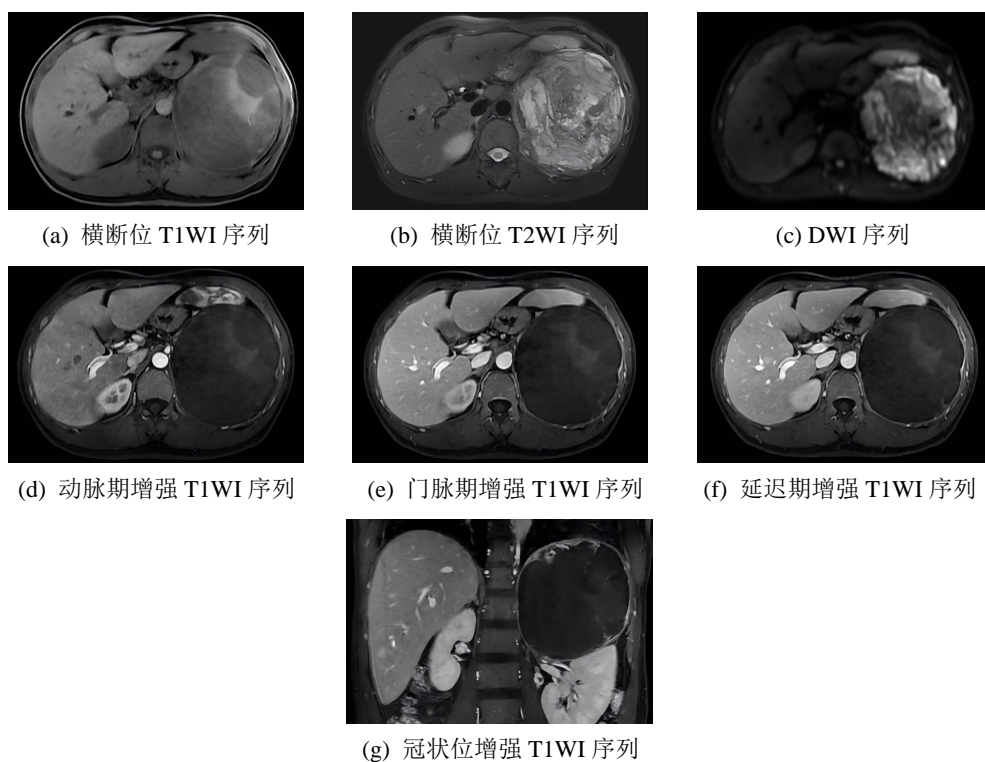
## 1. 病例介绍

### 1.1. 基本情况

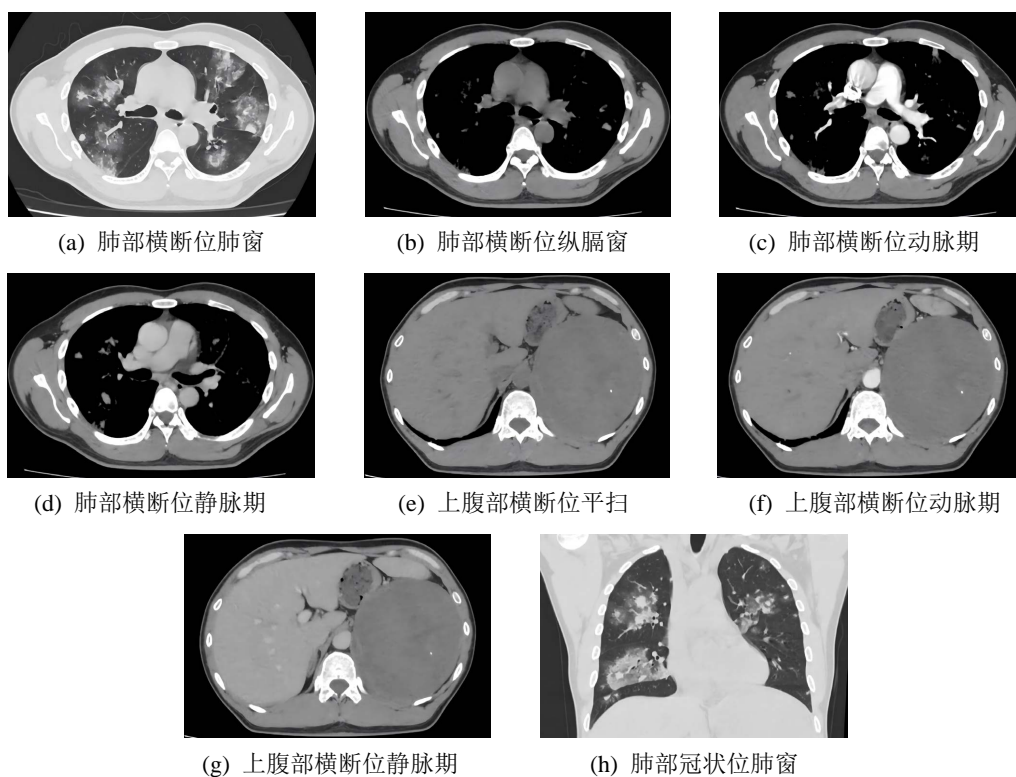
男, 44 岁, 外院检查发现左侧肾上腺肿物 2 天余入院。咳嗽、咳痰, 无伴腰痛, 无心悸、头痛, 无恶心、呕吐, 无血尿, 无腹痛、腹胀, 无尿频尿急尿痛等不适。体格检查及实验室检查无特殊。

### 1.2. 影像检查

腹部 MR (如图 1(a)~(g))提示左侧腹膜后间隙巨大类圆形异常信号影, 大小约  $12.9 \times 14.4 \times 13.2$  cm, 边界清楚, 肿块在 T1WI 上以低信号为主, 内可见片状等 - 稍高信号影, 在 T2WI 上肿块信号混杂, 可见多发片状高信号影及线状低信号影, 肿块边缘可见等 T1 长 T2 信号包膜影, DWI 上可见肿块内不均匀斑片状、结节状高信号影, 动态增强扫描可见肿块边缘可见散在条片状、结节状渐进性明显强化影, 包膜呈渐进性强化, 动脉期可见病灶供血动脉来源于左膈下动脉及腹主动脉: 病灶周围脂肪间隙尚清晰, 左侧肾上腺未见明确显示, 脾脏、左侧肾脏、胰腺等周围脏器向前、向下推移, 未见明显受侵征象。肝右叶可见少许类圆形结节影, T1WI 呈稍低信号、T2WI 呈稍高信号, 动态增强动脉期边缘呈轻 - 中度强化、门脉期呈结节状中度强化、延迟期持续强化并且强化程度均高于周围肝组织。MR 诊断考虑左侧肾上腺区巨大占位, 考虑恶性间叶源性肿瘤、血管肉瘤不排除; 肝右叶多发结节, 转移瘤可能性大。胸部 CT (如图 2(a)~(h))提示双肺多发大小不等结节状、团块状密度增高影, 病灶周围见多发斑片状磨玻璃影, 边界不清, 增强扫描实性部分呈轻度强化。扫及左肾上腺区见一团块状软组织密度影, 其内密度不均, 增强扫描呈不均匀轻度强化, 内见斑片状不强化低密度影及小斑点状钙化影。CT 诊断考虑双肺多发转移合并出血可能, 需要肺内感染性病变。



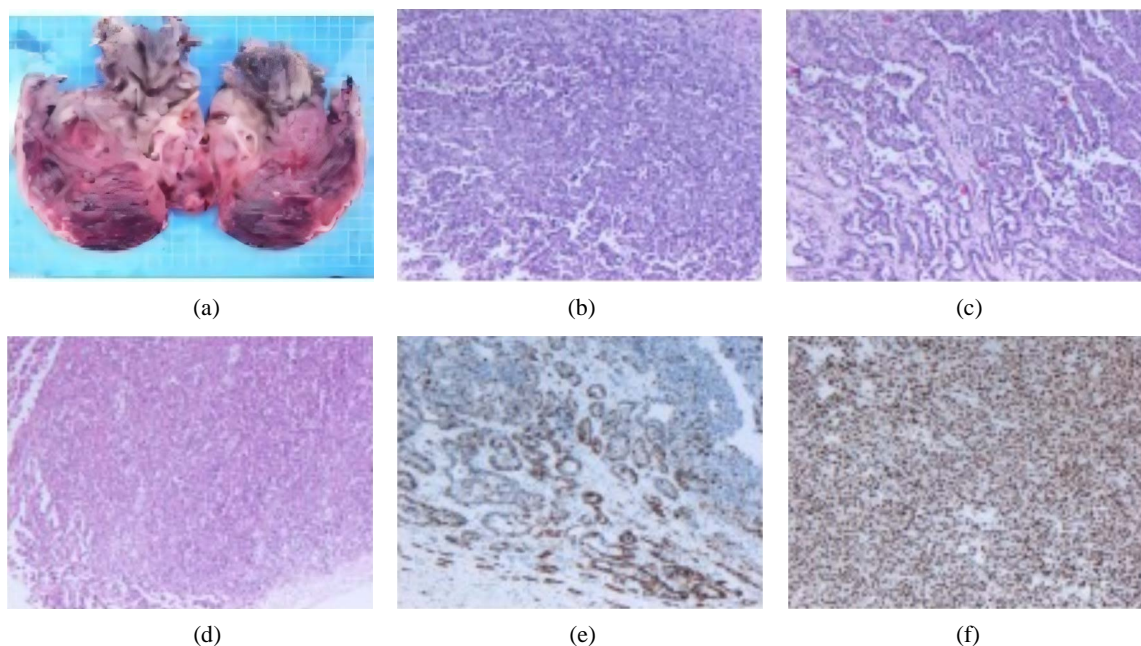
**Figure 1.** Abdominal MRI scan  
**图 1.** 腹部 MR 检查



**Figure 2.** Chest CT scan  
**图 2.** 胸部 CT 检查

### 1.3. 大体及病理

大体(图 3(a))呈左侧肾上腺肿物一个, 17×12×12 cm, 切面灰红质软, 呈迷路样。镜下(图 3(b)~(d))见肿瘤境界欠清, 浸润肾上腺组织, 由不规则的血管样结构构成, 管腔小-中等大小, 薄壁, 成角或互相吻合成迷路样, 肿瘤细胞呈椭圆形、上皮样, 细胞质呈嗜酸性, 核大深染, 核仁明显, 局灶密集分布, 可见核分裂像, 腔内充满血液, 肿瘤内伴大片肿瘤性坏死。免疫组化(图 3(e)和图 3(f)): CD31 (+), ERG (+), Fli-1 (+), AE1/AE3 (部分+), CK7 (-), PAX8 (-), Syn (-), CgA (-), GATA3 (-), MelanA (-),  $\alpha$ -inhibin (-), SF-1 (-), CR (-), WT-1 (-), P53 (约 30%+), Ki67 约 30% (+), CerbB2 (-), 符合上皮样血管肉瘤。



**Figure 3.** Pathological images of this case  
**图 3.** 本病例的病理图片

## 2. 讨论

血管肉瘤是一种起源于血管内皮的高度侵袭性恶性肿瘤, 发病率仅占所有软组织肉瘤约 1%~2%。上皮样血管肉瘤(Epithelioid Angiosarcoma, EA)作为血管肉瘤的一种组织学亚型, 更为罕见, 好发于皮肤和软组织中, 亦可发生于内脏器官中, 近年来国内外陆续有发生于肺、小肠、肝脏、子宫等部位的个案报道[1], 肾上腺原发性上皮样血管肉瘤非常罕见, 目前国内外文献报道例数不足 60 例, 多见于男性, 发病年龄 50~70 岁, 平均发病年龄约 60 岁[2]。

### 2.1. 临床表现

由于其极其罕见的性质, 该疾病的发病机制尚不清楚, 研究表明该肿瘤的发生与放疗、慢性淋巴水肿、组织长期异物刺激、氯乙烯、二氧化钍和含砷化学物质接触等有关, 此外, 部分血管肉瘤与某些综合征存在关联, 如神经纤维瘤病、Maffucci 综合征及神经鞘瘤[3]。临床症状缺乏特异性, 可根据其发生部位引起不同的临床症状, 发生于腹部者, 可表现为腹部肿块、腹痛、腹胀、腰痛、发热、体重减轻, 其中发生于肾脏者可伴血尿[4], 发生于肠管者可伴消化道出血[5], 发生于子宫者可伴阴道流血[6], 发生于四肢者可表现为局部疼痛、肿胀[7], 发生于肺者可表现为咳嗽、胸痛、胸闷等[8]。肿瘤转移部位多见于

肺、骨及肝脏等腹部脏器[9]。该患者无上述相关诱因及病史, 临床仅表现为咳嗽、咳痰, 而无腹部相关症状; 对于肺部症状, 根据赵建江等[8]对 6 例肺部原发性 EA 患者的临床症状分析显示, 其主要临床表现为咳嗽、胸痛及胸闷, 提示咳嗽是 EA 侵犯肺组织的症状之一, 与本病例症状相符, 但缺乏临床特异性; 对于该患者无腹部相关症状, 考虑与腹膜后间隙空间较大、病变早期临床症状隐匿、出现较晚有关。

## 2.2. 病理特征

上皮样血管肉瘤(EA)作为血管肉瘤的特殊亚型, 其病理诊断需结合大体形态、组织学镜下表现、免疫组化表型及分子病理特征综合判断, 肾上腺原发 EA 的病理表现兼具血管肉瘤共性与部位特殊性, 是确诊疾病、鉴别诊断的核心依据。

大体观察可见, 肿瘤多呈结节状浸润性生长, 无完整包膜, 与周围肾上腺组织分界不清, 切面以灰白、灰红色为主, 常伴出血、坏死灶, 部分病例因坏死显著可呈囊实性改变。镜下组织学特征典型, 肿瘤细胞以上皮样形态为主, 弥漫成片或呈条索状、巢状排列, 可见不规则吻合的血管样腔隙; 细胞体积大, 胞质丰富嗜酸性, 细胞核大、核仁明显, 核分裂象易见, 异型性显著, 本病例镜下可见上皮样肿瘤细胞形成迷路样血管结构, 符合 EA 经典组织学表现。

免疫组化是 EA 鉴别诊断的关键手段, 血管内皮标志物呈特征性阳性, 其中 CD31、ERG、Flt-1 敏感性与特异性最优, CD34、凝血因子 VIII 可作为辅助标志物; 同时 EA 可出现上皮性标志物 CK AE1/AE3 灶性阳性, 易与肾上腺皮质癌、转移癌混淆, 需结合标志物组合判读。本病例免疫组化 CD31、ERG、Flt-1 阳性, AE1/AE3 部分阳性, Melan-A 阴性, 可有效排除肾上腺皮质肿瘤, 符合 EA 免疫表型特征; Ki-67 增殖指数约 30%, 提示肿瘤细胞增殖活性较高, 与肿瘤高侵袭性相关[1] [9] [10]。

上皮样血管肉瘤的专属分子研究较少, 作为血管肉瘤的特殊亚型, 其具备血管肉瘤的共性分子遗传特征。血管肉瘤是侵袭性极强的罕见恶性肿瘤, 新一代测序技术揭示其存在显著基因组异质性, 即便同一解剖部位的病灶也存在分子差异。研究证实, 超 40% 的血管肉瘤存在血管生成信号通路基因突变, 以 KDR (VEGFR2)、PTPRB、PLCG1 为主; MAPK、PIK3CA/AKT/mTOR 及 TP53 通路相关基因突变, 也参与肿瘤发生发展。此外, 染色体稳定调控基因 POT1 突变, 可见于 TP53-Li-Fraumeni 综合征相关性心脏血管肉瘤; 头颈部皮肤型血管肉瘤常伴高肿瘤突变负荷(TMB)与紫外线驱动突变, 对免疫检查点抑制剂治疗潜在获益。部分病灶可检出 HHV-7 病毒感染, 该病毒可调控炎症通路、重塑免疫微环境, 与非紫外线驱动型血管肉瘤发病相关。转录组学分析显示, 血管肉瘤存在多种可靶向蛋白激酶异常, 部分亚型伴表观遗传及致癌通路上调; 另一类亚型以免疫炎症通路高表达为特点, 肿瘤免疫评分(TIS)更高, 更适合免疫靶向治疗。多组学分析可为上皮样血管肉瘤在内的血管肉瘤精准分型、预后评估及个体化治疗提供分子依据[11]。

## 2.3. 影像表现

原发性 EA 主要表现为圆形或不规则形软组织肿块, CT 平扫密度不均匀, 肿瘤内部常见低密度坏死区, 部分病灶内可见瘤内出血的高密度影, 瘤内钙化少见, 可能是由于肿瘤内部出血机化而形成, 增强扫描病灶呈不均匀或边缘轻度延迟强化。由于肿瘤侵袭性强, 常与周围组织分界不清, 常伴周围脂肪浸润[12]-[14]。MRI 表现为 T1WI 呈低至等信号、T2WI 呈高信号的肿块, 边界不清, 病灶内可见 T1WI 高信号出血区、T1WI 及 T2WI 均低信号的含铁血黄素沉着、T2WI 更高信号的坏死区, 提示病灶常伴中央坏死或反复出血, 局部 DWI 呈高信号, 增强扫描病灶多呈不均匀延迟渐进性强化, 病灶周围可见卫星灶[15]-[17]。肺部原发性 EA 多表现为单发结节或肿块, 密度不均匀, 增强扫描呈不均匀强化, 内可见无强化坏死区, 也可呈多发结节或弥漫性、斑片样实变、磨玻璃影, 可伴胸腔积液、胸膜增厚, 淋巴结肿大

[8]。但转移性 EA 目前影像资料较少, 具文献报道, 肺部转移性 EA 可表现为双肺多发结节, 结节周围结节伴磨玻璃影(晕征), 提示肿瘤周围肺泡出血, 可伴双侧胸腔积液[18] [19]。肝转移性 EA 可表现为肝内多发 T2WI 稍高信号结节, 边界模糊, DWI 可见弥散受限, 增强扫描呈边缘或结节状动脉期强化, 部分结节可见中央无强化坏死区[12]。本病例左侧肾上腺区占位, 软组织肿块内见反复出血样密度或信号改变、无强化坏死区及点状钙化灶, 增强扫描不均匀轻度强化, 符合相关文献报道, 但包膜及边缘条片状明显强化灶, 该征象未见文献报道, 尚待进一步研究。其双肺多发结节并周围磨玻璃影及肝脏多发 T2WI 稍高信号结节, 增强扫描呈边缘强化, 其发病部位及影像表现与相关转移性 EA 文献报道相符, 但仍需更多病例进一步验证。

### 3. 鉴别诊断

① 肾上腺皮质腺癌(Adrenocortical Carcinoma, ACC): 临床表现以肾上腺巨大占位所致腰腹痛、体重下降为主, 约半数病例伴皮质醇增多症、醛固酮增多症等内分泌异常, 而肾上腺上皮样血管瘤多为非功能性病变。病理上, ACC 呈上皮样或梭形细胞弥漫、巢状排列, 可见明显核异型、核分裂活性增高及广泛坏死, 缺乏血管源性分化; 免疫组化表达 Melan-A、inhibin、SF-1, 不表达 CD31、ERG、Flt-1 等血管内皮标志物。影像学上, ACC 多表现为较大不均质肿块, 易伴坏死、出血及钙化, 增强呈轻中度不均匀强化。② 肾上腺转移性肾透明细胞癌(Metastatic clear cell Renal Cell Carcinoma, ccRCC): 患者多有肾透明细胞癌病史, 肾上腺转移灶常无特异性症状, 仅表现为占位效应, 与原发肾上腺上皮样血管瘤缺乏肾病史存在区别。病理上, 肿瘤细胞以透明胞质、腺泡状或巢状排列为特点, 间质血管丰富但不形成上皮样血管瘤典型的吻合性血管腔及红细胞外渗; 免疫组化表达 PAX8、CAIX、CD10, 血管内皮标志物阴性。影像上, 转移灶呈富血供、早期明显强化, 强化模式以快进快出为主。

综上所述, 肾上腺上皮样血管瘤发病率极低, 临床症状多不典型, 影像学表现缺乏特征性, 术前精准诊断极为困难。影像学检查虽难以实现定性确诊, 但可清晰评估肿瘤大小、形态、密度或信号特征、强化模式、局部侵犯范围及远处转移情况, 为临床诊疗方案制定提供重要依据; 病理组织学形态结合免疫组化标记仍是本病确诊的金标准。

### 声明

该病例报告已取得患者的知情同意, 相关资料均作匿名化处理, 用于科研与发表, 符合《赫尔辛基宣言》相关伦理原则。

### 参考文献

- [1] 徐文静, 丁丽, 蔡兆根. 10 例上皮样血管瘤的临床病理分析[J]. 临床与病理杂志, 2022, 42(7): 1520-1526.
- [2] Yaprak Bayrak, B., Kuthi, L., Cam, I., Vural, C. and Akgul, M. (2026) Primary Adrenal Sarcomas: Diagnostic Challenges and Therapeutic Insights from a Case Series Including Leiomyosarcoma and Epithelioid Angiosarcoma. *International Journal of Surgical Pathology*, **34**, 125-138. <https://doi.org/10.1177/10668969251345715>
- [3] Salehi, M., Rehman, S., Davis, S. and Jafari, H.R. (2024) Angiosarcoma of Gallbladder, a Literature Review. *Journal of Medical Case Reports*, **18**, Article No. 62. <https://doi.org/10.1186/s13256-023-04323-z>
- [4] Rodríguez-Mar, M.S., Torres-Zazueta, J.M., Fernández-Ferreira, R., Elías-Delgado, J.F., Jiménez-López, L.A., Ricardez-Espinosa, A.A., et al. (2026) Primary Renal Angiosarcoma with Renal Vein Thrombus: Case Report and Review of Literature. *Urology Case Reports*, **65**, Article 103351. <https://doi.org/10.1016/j.eucr.2026.103351>
- [5] Liu, S., Zhang, J. and Wang, X. (2026) Primary Epithelioid Angiosarcoma of the Jejunum Presenting with Severe Anemia and Distant Metastasis: A Case Report and Literature Review. *Frontiers in Oncology*, **15**, Article ID: 1688462. <https://doi.org/10.3389/fonc.2025.1688462>
- [6] 熊云棋, 吴霞. 子宫上皮样血管瘤 1 例[J]. 实用妇产科杂志, 2015, 31(12): 938-939.
- [7] Iwanaga, R., Mihara, A., Muramatsu, K. and Sakai, T. (2024) Primary Epithelioid Angiosarcoma of the Tibia: A Case

- Report and Review of the Literature. *Cureus*, **16**, e70208. <https://doi.org/10.7759/cureus.70208>
- [8] 赵建江, 杨新官, 董晓, 等. 肺上皮样血管肉瘤的 CT 表现(6 例报道并文献复习) [J]. 影像诊断与介入放射学, 2016, 25(5): 401-404.
- [9] Noman, M., Zeer, A.M.M., Zeer, Z.M.M., Daas, R. and Hamamra, Y. (2023) Epithelioid Angiosarcoma of the Adrenal Gland with Metastasis: A Case Report and Literature Review. *Annals of Medicine & Surgery*, **85**, 3106-3112. <https://doi.org/10.1097/ms9.0000000000000789>
- [10] Mori, T., Mizuguchi, K., Shimaguchi, C., Sakano, K., Shimoda, T., Okawa, U., *et al.* (2024) A Case of Epithelioid Angiosarcoma Diagnosed from Gross Examination of a Pulmonary Tumor Utilizing Imprint Cytology and Immunocytochemistry. *Cancer Reports*, **7**, e70014. <https://doi.org/10.1002/cnr2.70014>
- [11] Chan, J.Y., Lim, J.Q., Yeong, J., Ravi, V., Guan, P., Boot, A., *et al.* (2020) Multiomic Analysis and Immunoprofiling Reveal Distinct Subtypes of Human Angiosarcoma. *Journal of Clinical Investigation*, **130**, 5833-5846. <https://doi.org/10.1172/jci139080>
- [12] Lim, J., Hong, S.S., Hwang, J., Kim, H. and Jin, S. (2022) Primary Colonic Epithelioid Angiosarcoma with Hepatic Metastasis: A Case Report. *Journal of the Korean Society of Radiology*, **83**, 432-438. <https://doi.org/10.3348/jksr.2021.0064>
- [13] 赵蕾, 石建功, 杨青. 腹膜后原发上皮样血管肉瘤 1 例[J]. 中国临床医学影像杂志, 2023, 34(4): 295-296.
- [14] 刘芳兵, 宋兰. 前上纵隔上皮样血管肉瘤 1 例[J]. 实用放射学杂志, 2023, 39(6): 1043-1044.
- [15] Rodich, S., Garza-Gongora, R., So, C., Ward, R. and Zreik, R. (2023) Epithelioid Angiosarcoma of the Calf: A Case Report of an Atypical Imaging Appearance. *Skeletal Radiology*, **53**, 989-994. <https://doi.org/10.1007/s00256-023-04456-8>
- [16] Wang, S., Zhao, J. and Song, J. (2024) MRI Characteristics of Primary Renal Epithelioid Angiosarcoma: A Case Report. *Asian Journal of Surgery*. Advance Online Publication.
- [17] Nishiya, M., Suzuki, K., Murakawa, M., Kaneko, S., Nobusawa, T., Onodera, K., *et al.* (2025) Primary Epithelioid Angiosarcoma of the Liver. *Clinical Journal of Gastroenterology*, **19**, 84-90. <https://doi.org/10.1007/s12328-025-02235-7>
- [18] Liu, C., Zhao, Y., Yin, Z., Hu, T., Ren, J., Wei, J., *et al.* (2018) Right Atrial Epithelioid Angiosarcoma with Multiple Pulmonary Metastasis Confirmed by Multimodality Imaging-Guided Pulmonary Biopsy. *Medicine*, **97**, e11588. <https://doi.org/10.1097/md.00000000000011588>
- [19] Wuest, F., Gebhardt, A., Grosswendt, C., Griff, S., Zhilina, A., Taber, S., *et al.* (2023) Diffuse Alveolar Hemorrhage Associated with Epithelioid Angiosarcoma of the Lung: A Challenging Diagnosis. *Case Reports in Pulmonology*, **2023**, Article ID: 5553209. <https://doi.org/10.1155/2023/5553209>